

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO MATO GROSSO DO SUL
POS GRADUAÇÃO EM ATENÇÃO BÁSICA EM SAÚDE DA FAMÍLIA**

DAIZA AZEVEDO PEREIRA

**A IMPORTÂNCIA DA TRIAGEM NEONATAL PARA DETECÇÃO
PRECOCE DA ANEMIA FALCIFORME: LEVANTAMENTO DE
CASOS NA USF SAGRADA FAMÍLIA, BAHIA**

**ALAGOINHAS
2013**

DAIZA AZEVEDO PEREIRA

**A IMPORTÂNCIA DA TRIAGEM NEONATAL PARA DETECÇÃO
PRECOCE DA ANEMIA FALCIFORME: LEVANTAMENTO DE
CASOS NA USF SAGRADA FAMÍLIA, BAHIA**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Curso de Pós-
Graduação em Atenção Básica em
Saúde da Família, da Universidade
Federal de Mato Grosso do Sul,
como requisito parcial para
obtenção do título de especialista.

Orientador: Prof. Guilherme Maia

ALAGOINHAS
2013

DAIZA AZEVEDO PEREIRA

**A IMPORTÂNCIA DA TRIAGEM NEONATAL PARA DETECÇÃO
PRECOCE DA ANEMIA FALCIFORME: LEVANTAMENTO DE
CASOS NA USF SAGRADA FAMÍLIA-BA.**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Pós- Graduação em
Atenção Básica em Saúde da Família, da Universidade Federal de Mato Grosso do
Sul, como requisito parcial para obtenção do título de especialista.

Aprovada pela Banca Examinadora em: ____/____/____

Presidente da Banca

Componente da Banca

Componente da Banca

Dedico este trabalho, fruto de pesquisas a minha querido mãe e sempre mestre. Por todo esforço e empenho, para viabilizar os meus estudos, pelo apoio e incentivo para prosseguir na caminhada.

AGRADECIMENTOS

-Agradeço à **Deus**, a razão de meu viver, ao Autor e Consumador da minha fé, sem Ele, nada somos, podemos ou, fazemos a Ti toda honra e glória para sempre e sempre e sempre... Obrigada por tudo Senhor!

-Agradeço aos meus **familiares** nas pessoas especiais. Pela força, pelo apoio e incentivo, o que seria de nós sem a compreensão de vocês, nas ausências, no cansaço... Vocês são a minha fortaleza, essa vitória também é nossa!

-Ao **orientador** , Profº Guilherme Maia, é tão bom encontrar em nossa jornada, alguém disposto a compartilhar algo tão precioso: conhecimento. Obrigada por acreditar em meu potencial.

À **Universidade Federal do Mato Grosso do Sul** , pelo espaço que nos fornece onde se é possível sonhar e realizar um futuro melhor!

- Ào **PROVAB**, oportunidade que me ensinou a chama pela busca saber deve está continuamente viva, acesa em nós, pois é ela quem nos impulsiona à excelência!

-Aos **amigos** que ao longo dessa caminhada andaram de mãos dadas conosco, com um sorriso sincero, um abraço carinhoso e um olhar acolhedor!

- À **minha equipe da USF Sagrada Família**, parceria que deu certo! Com cumplicidade, dedicação e responsabilidade: eis o fruto do sucesso!

*Aquilo que você mais sabe ensinar, é o que você
mais precisa aprender...*

(Richard Bach)

RESUMO

Anemia Falciforme é uma hemoglobinopatia resultante da alteração genética na hemoglobina. Em situações de desoxigenação, redução ou cessação de oxigênio, ocorre uma mutação na cadeia globínica, com a substituição do aminoácido glutâmico pela valina. Essa alteração gera uma deformidade celular, e faz com que a hemoglobina assuma uma forma similar ao de uma foice. Resultando em intensas alterações na circulação sanguínea a nível microvascular, pois o enrijecimento e deformidade, a impedem de fluir livremente pelos vasos sanguíneos, estagnando-se pelo percurso, gerando a vaso oclusão. Esse fato desencadeia em anormalidades, dentre elas enfartos, hemólise e necrose tecidual. Além das manifestações clínicas: seqüestro esplênico, crises dolorosas e infecções. É a patologia hereditária mais comum do Brasil, devido a sua forte relação com a etnia afro-descendente, tão expressiva no país, o que a caracteriza como problema de Saúde Pública. Levando a criação em 2001, do Programa Nacional de Triagem Neonatal, que com o popular 'Teste do Pezinho', detecta precocemente os casos confirmados, possibilitando um tratamento e acompanhamento eficiente. O presente estudo é do tipo Levantamento, com o objetivo de realizar uma avaliação do procedimento de triagem neonatal realizado na USF. Conclui-se que apesar dos grandes índices da patologia na Bahia, área avaliada não apresentou casos positivos para a Anemia falciforme o que não desmerece a necessidade de uma atenção por parte dos profissionais e promover ações quer em educação em saúde, quer em assistência para a qualidade de vida dos indivíduos.

Palavras-Chaves: Hemoglobinopatias. Triagem Neonatal. Saúde Pública.

ABSTRACT

Sickle Cell Anemia is a genetic hemoglobinopathy resulting from the change in hemoglobin. In situations deoxygenation, reduction or cessation of oxygen, a mutation occurs in the globin chain, with the substitution of valine for glutamic acid amino acid. This change generates a cell deformity and causes the hemoglobin to take a shape similar to a sickle. Resulting in intense changes in blood flow to the microvascular level, because the stiffness and deformity, preventing it from flowing freely through the blood vessels, stagnating the route, generating vessel occlusion. This fact triggers in abnormalities, among them heart attacks, hemolysis and tissue necrosis. In addition to the clinical manifestations: splenic sequestration crises and painful infections. It is the most common inherited disease in Brazil, due to its strong relationship with ethnicity african descent, so expressive in the country, which characterizes it as a public health problem. Leading to the creation in 2001 of the National Newborn Screening, which with the popular 'neonatal screening', confirmed detect cases early, enabling efficient monitoring and treatment. The present study is the type Survey, in order to conduct an evaluation of neonatal screening procedure performed at USF. It is concluded that despite major indices of pathology in Bahia area evaluated showed no positive cases for sickle cell anemia which does not diminish the need for attention from professionals and promote actions both in health education, both in care for quality of life of individuals.

Keywords: Hemoglobinopathies. Neonatal Screening. Public Health.

LISTA DE ABREVIATURAS

OMS - Organização Mundial da Saúde

AF- Anemia Falciforme

PNTN- Programa Nacional de Triagem Neonatal

UBS- Unidade Básica de Saúde

USF- Unidade de Saúde da Família

APAE- Associação de Pais e Amigos Excepcionais

HGDB- Hospital Regional Dantas Bião

IBGE- Instituto Brasileiro de geografia e Estatística

HMMA- Hospital Maternidade Municipal de Alagoinhas

LACEM- Laboratório Público Municipal

SAE- Serviço de Atenção Especializada

SUS- Sistema Único de Saúde

DNA- Ácido Desoxiribonucléico

SRTN- Serviço de Referência em Triagem Neonatal

SESAB- Secretaria de Saúde da Bahia

SUMÁRIO

1 ANÁLISE SITUACIONAL	12
1.1 Introdução	12
2 ANÁLISE ESTRATÉGICA	16
2.1 Objetivos	16
2.1.1 Objetivo geral	16
2.1.2 Objetivos Específicos	16
2.2 Referencial teórico	17
2.2.1 A Anemia Falciforme	17
2.2.1.1 Aspectos históricos e geográficos da distribuição da A F	17
2.2.1.2 Alteração genética	19
2.2.1.3 A Anemia Falciforme no Brasil	22
2.2.2 Manifestações clínicas da anemia falciforme	24
2.2.2.1 Anemia Hemolítica Crônica	26
2.2.2.2 Crises Dolorosas	27
2.2.2.3 Infecções	28
2.2.2.4 Sequestro Esplênico	29
2.2.2.5 Síndrome Torácica aguda (STA)	30
2.2.2.6 Úlcera na perna	30
2.2.2.7 Acidente Vascular Encefálico (AVE)	31
2.2.3 Intervenções da enfermagem na anemia falciforme	32
2.2.4 Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN)	33
2.2.4.1 Triagem Neonatal	33
2.2.4.2 Conceituando a Triagem	31
2.2.4.3 Histórico da Triagem Neonatal	32
2.2.4.4 Portaria que regulamenta a TN	35
2.2.4.5 Teste do pezinho	39
2.2.4.6 Aconselhamento Genético	42
3 IMPLANTAÇÃO, DESCRIÇÃO E AVALIAÇÃO DA INTERVENÇÃO	44
3.1 Metodologia da Pesquisa	44
3.1.1 Tipos de estudo	44
3.1.2 Técnica de coleta de dados	44
3.1.3 Sujeitos do estudo	41
3.1.4 Campo de Estudo	45
3.1.5 USF Sagrada Família –Alagoinhas Ba	46
4 CONSIDERAÇÕES FINAIS	47
4.1 Resultados e discussões	47
4.2 Conclusão	54
5 REFERÊNCIAS	56

1. ANÁLISE SITUACIONAL

1.1 Introdução

Surgida no final da década de 50, após sucessivas pesquisas realizadas, pelo Dr. Robert Guthrie com o objetivo de reconhecer e intervir precocemente no tratamento aos portadores na fase pré-sintomática de fenilcetonúria, a Triagem Neonatal, tem se traduzido atualmente como o maior método promovido pela iniciativa pública na detecção precoce de patologias hereditárias em todo o mundo.

Em seu significado mais restrito, “triar”, refere-se ao ato de separar, selecionar, escolher. O mesmo pode ser atribuído a metodologia da Triagem Neonatal, ou mais comumente popularizada e reconhecida no Brasil, como Teste do Pezinho. Acrescenta-se a esta, o fato de ser desenvolvida em recém nascidos, preferencialmente entre o terceiro e sétimo dia de vida. “O objetivo é a triagem universal, ou seja, que todos os recém-nascidos sejam triados” (LEÃO e AGUIAR, 2008).

De 1963 aos dias atuais, houve um expressivo avanço, ético, tecnológico e científico para o desenvolvimento e para a implantação eficaz da Triagem Neonatal como estratégia de Saúde Primária, por tanto preventiva. “Seja com o elevado índice de sensibilidade e especificidade do próprio exame, reduzindo margens de erros, e falsos- positivos” (LEÃO E AGUIAR, 2008). Seja no envolvimento de uma equipe multidisciplinar, na execução do exame, aconselhamento e acompanhamento ao longo da vida frente a um caso confirmado. Ou no quantitativo de patologias triadas, variáveis de país à país conforme seus dados epidemiológicos, tais como

fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, fibrose cística, e várias hemoglobinopatias, dentre elas a anemia falciforme.

A Anemia Falciforme é uma hemoglobinopatia gerada pela alteração irreversível na estrutura molecular da hemoglobina, formando uma hemoglobina anômala S (HbS), ao invés da hemoglobina normal A (HbA), informa ANVISA, (2001, p.12).

Silva *et al* (2006), afirma que em condições de baixa oxigenação a hemácia tem sua forma física alterada, assemelhando-se a uma foice. O que acarreta em obstrução dos vasos sanguíneos, que levam a necrose de tecidos e órgãos, além da destruição precoce dos glóbulos vermelhos, gerando um quadro de permanente anemia e de crises álgicas, que por sua vez trata-se da maior causa de hospitalizações desses indivíduos.

A importância da Anemia Falciforme para a realidade brasileira é caracterizada quando a avaliamos sob o foco da Saúde Pública. Pela magnitude populacional acometida e também pela tamanha abrangência de fatores diversificados, que mesclam não apenas caracteres patognômicos, típicos do agravo, como também, fatores culturais, raciais, econômicos, portanto, sociais que diretamente se envolvem e determinam a patologia.

Visto que, a doença em questão mantém uma relação epidemiologicamente intensa com a etnia negra e afro-descendente, sendo que no Brasil é esta a população maior afetada, portanto prejudicada pelas suas complicações tardias.

O desenvolvimento de estratégias eficientes, que visem o controle da doença falciforme, é considerado como prioridade, estando obviamente associados à melhoria das condições de higiene, saúde pública e educação nos focos de miséria. Todos estes fatores traduzem inquestionáveis dificuldades e barreiras frente às conquistas que configuram o sucesso do desenvolvimento humano (ASSIS, 2004, p. 22).

Para Souza (2006, p. 39), no contexto atual, constitui-se em preocupação primordial aos envolvidos diretos na área de saúde a prevenção das patologias de cunho genético.

Pois, é esta a forma mais eficaz de promover o tratamento e a minimização dos danos futuros aos eventuais portadores. “O diagnóstico tardio e a falta de conhecimento da própria doença pelos doentes e familiares, levam os mesmos a abandonar o seguimento médico, agravando o quadro clínico, fatores esses que podem reduzir a expectativa de vida” (ASSIS, 2004, p.19).

O interesse pelo referido tema é atribuído a escassez de estudos e pesquisas encontrados durante o período acadêmico. Lacunas referentes ao esclarecimento das peculiaridades apresentadas pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) que desde o ano de 2001, através da Portaria de nº 822, atua como ferramenta preventiva para esta e demais doenças genéticas no Brasil, e pela importância da patologia em questão, principalmente no âmbito da Enfermagem.

Diante, disso, tem-se por objetivos, com essa intervenção, realizar uma avaliação acerca da triagem neonatal desenvolvida na USF Sagrada Família, como fator de controle e de influência para a assistência e acompanhamento dos pacientes e familiares, esclarecendo acerca do procedimento, da patologia e

auxiliando na redução significativa de ações que recaiam para a estigmatização das pessoas portadoras, quando for o caso.

Portanto, este estudo será de grande valia na divulgação para o meio acadêmico e social, acerca da importância da Triagem Neonatal, como programa instituído pelas políticas públicas, que visa à promoção da qualidade de vida aos milhares de portadores das patologias triadas, em especial dos falcêmicos.

2. ANÁLISE ESTRATÉGICA

2.1 Objetivos

2.1.1 Objetivo geral

- **Avaliar** com essa intervenção, a triagem neonatal desenvolvida na USF Sagrada Família, como fator de controle e de influência para a assistência e acompanhamento dos pacientes e familiares sobre as patologias triadas, em especial a Anemia Falciforme.

2.1.2 Objetivos Específicos

- **Avaliar** a cobertura da referida Unidade de Saúde da Família, quanto a execução do Programa Nacional de Triagem Neonatal, através do teste do pezinho, em nascidos vivos , a partir de 2012, verificando a incidência dos portadores do traço e da anemia falciforme na região escolhida;
- **Levantar** e tabular os dados obtidos pelo registro em livro próprio da USF,
- acerca da incidência de portadores de anemia e traço falciforme detectados pela triagem neonatal na USF Sagrada Família em Alagoinhas- Ba, durante o período de 2012 até o 1º trimestre de 2013.
- **Realizar** as ações em enfermagem, o acompanhamento, aconselhamento e orientação na referida USF aos possíveis casos detectados da hemoglobinopatia em estudo, dentro do período proposto.

2.2 Referencial Teórico

2.2.1 A Anemia Falciforme

2.2.1.1 Aspectos históricos e geográficos da distribuição da Anemia Falciforme

A Anemia Falciforme (HbSS), é uma hemoglobinopatia, que juntamente com outras patologias do gênero, como a S-beta Talassemia, duplas heterozigotes (HbSC e HbSD), comumente encontradas na população mundial compõem o chamado grupo de doenças falciformes, afirma Brasil, (2005). “Outras hemoglobinas anormais podem ser encontradas, tais como: HbC, HbD, HbE, HbJ” (BRASIL, 2002, p.42).

Segundo Thompson *et al*, (1993) a anemia falciforme foi originada na África, como forma de resistência a um tipo de malária, o que garante que a população não viesse a se extinguir quando acometida por surtos dessa patologia. Para Souza (2006, p.08), e Pena, (2008) a alta prevalência de hemoglobinopatias pode ser esclarecida pela teoria proposta por J.B.S. Haldane em 1949:

(...) propõe o desenvolvimento das hemoglobinopatias na população autóctone por força do efeito seletivo da malária, a qual balancearia a perda dos genes para as principais hemoglobinopatias (talassemia e anemia falciforme), por morte prematura dos homozigotos a partir do aumento do valor adaptativo de heterozigotos no ambiente com malária.

Os heterozigotos supracitados são os portadores do chamado Traço Falcêmico, estes possuem alteração genética, mas não reproduzem a

sintomatologia da doença como fenótipo, porém podem repassar geneticamente de forma hereditária essa alteração, propagando a patologia. “No traço falciforme a hemácia contém quantidades variáveis de Hb A e Hb S, porém a A é sempre maior que a S. Não são observadas hemácias afoiçadas no sangue periférico de indivíduos em repouso. A hemoglobina e os reticulócitos encontram-se em quantidade normal” (BRASIL, 2009, p. 16).

Portanto, de acordo com Souza, (2006, p. 16), do casamento de dois indivíduos heterozigotos portadores do traço falciforme (AS), ou a união de um indivíduo (AS), com outro portador de qualquer tipo de hemoglobinopatia variante, podem surgir descendentes portadores de doença falciforme, a exemplo da anemia falciforme.

A anemia falciforme, não deve ser erroneamente encarada como doença exclusiva de negros, adotando a raça como fator de diferença biológica, mas sim geográfica, tratando-se, de um “produto de uma estratégia evolucionária humana para lidar com a malária causada pelo *Plasmodium falciparum*” (PENA, 2008).

“A alta prevalência de hemoglobinopatias em regiões não endêmicas para a malária, se baseia no evento da miscigenação racial”, conforme Souza, (2006, p. 09). Processo, este, que ocorreu e vem ocorrendo ao longo dos anos em diversas regiões do globo, com intensidades diferenciadas, permitindo o repasse da mutação genética HbS, quer em homozigose, quer em heterozigose para os afro-descendentes e miscigenados.

“Além da África e Américas, é hoje encontrada na Europa, em virtude da migração voluntária da África e do Caribe, principalmente para a Inglaterra, França,

Bélgica, Holanda e Alemanha, e em grandes regiões da Ásia” (HAMANN e TAUIL, 2001, p. 15). Portanto, de acordo com a mesma, os locais do globo que receberam o maior contingente de população negra ao longo da história, apresentam os maiores índices da patologia na atualidade.

Afirma Naoum (2000), que os países latino-americanos encaram as hemoglobinopatias como problema de saúde pública. “Estima-se que aproximadamente 7% da população mundial seja acometida pelos transtornos das hemoglobinas, representados, na sua maioria, pelas talassemias e pela doença falciforme” (SOUZA, 2006, p, 08).

2.2.1.2 Alteração genética

“A alteração mutagênica se dá em nível da hemoglobina, componente da estrutura das hemácias” (ANVISA, 2001, p. 12). “A hemoglobina é uma molécula protéica presente no interior dos glóbulos vermelhos, responsável pelo transporte de oxigênio dos pulmões aos tecidos e do dióxido de carbono dos tecidos aos pulmões” (SANTOS, 2009, p. 41). Apresentam em sua estrutura duas cadeias determinadas por diferentes genes: a alfa e a beta . “(...) compostas de dois pares de cadeias globínicas, polipeptídicas, sendo um par denominado de cadeias do tipo alfa (alfa- α e zeta- ξ) e o outro de cadeias do tipo não-alfa (beta- β , delta- δ , gama- γ e epsilon- ϵ)” (GALIZZA NETO e PITOMBEIRA, 2003).

Para que ocorra a anormalidade que resultará em anemia falciforme, há então uma mutação no gene da globina beta (BRASIL, 2002, p. 42).

A causa da doença é uma mutação de ponto (GAG->GTG) no gene da globina beta da hemoglobina, originando uma hemoglobina anormal, denominada hemoglobina S (HbS), ao invés da hemoglobina normal denominada hemoglobina A (HbA). Esta mutação leva à substituição de um ácido glutâmico por uma valina na posição 6 da cadeia beta, com conseqüente modificação físico-química na molécula da hemoglobina (ANVISA, 2001, p. 10)

Para que o indivíduo seja portador e apresente a sintomatologia típica da anemia falciforme, é necessário que a alteração genética na hemoglobina seja genotipicamente em homozigose (SS). “Sob completa dexoxigenação, a hemoglobina, já com carga genética modificada, enrijece-se e assume um formato torcido, causando deformidades a sua estruturafísica, assemelhando-se a uma foice, daí advém a denominação falcização ” (ANVISA, 2001,p. 16).

Segundo Hebbel (1991)¹ *apud* ANVISA (2001, p. 16), este processo é reversível, quando a membrana celular não é definitivamente alterada quando novamente submetida a estados normais de oxigenação, e irreversível, quando do contrário. Porém o fato de submeterem-se a sucessivas falcizações e desfalcizações à depender da oxigenação do meio, acarretam em perda permanente da elasticidade globulínica, levando também à um estado irreversível de deformação celular.

Uma importante referência de Galizza Neto e Pitombeira, (2003), afirma que o que aparenta ser uma simples troca em uma substância que compõe uma parte da cadeia globínica a transforma em uma nova estrutura, chamada de hemoglobina S,

¹ HEBBEL RP. **Beyond hemoglobin polymerization the red blood cell membrane and sickle disease pathophysiology.** Blood, v.77, p. 214-237, 1991.

derivação esta da palavra inglesa *sickle*, “foice”. As células falciformes têm sobrevida muito curta, de 16 a 20 dias, quando comparadas aos 120 dias do eritrócito normal. (ANVISA, 2001; NAOUM & NAOUM, 2004). De acordo com Martins *et al* (1998), classicamente atribui-se a baixa saturação de oxigênio como fator principal para a ocorrência do evento.

Refere ainda que de acordo com estudos mais recentes de diversos autores, existem três fatores de grande importância que intensificam o processo de polimerização, são eles: as alterações na estrutura celular, como na membrana eritrocitária, o grau de hidratação da célula, e a concentração e composição de hemoglobinas falcizadas (HbS). Essas alterações físico-estruturais dos eritrócitos modificam qualitativamente o sangue, produzindo uma série de efeitos clínicos negativos, que vão interferir diretamente na qualidade de vida dos portadores de anemia falciforme.

Como características principais das células, têm-se a desidratação celular, perda da elasticidade, aumento da viscosidade do citosol, e rigidez da membrana celular. Como consequência, ocorrem fenômenos de oclusão de pequenos vasos, causando enfartes com lesões de órgãos diversos e episódios de dor (HAMANN e TAUILL, 2001, p. 14).

Afirmam Silveira e Fonseca (2002) que é a oclusão microvascular a responsável pelas crises de dor, e a oclusão macrovascular fator determinante para a falência de órgãos.

2.2.1.3 A Anemia Falciforme no Brasil

“A anemia falciforme é a doença hereditária monogênica mais comum do Brasil” (ANVISA, 2001, p. 10). Ramalho (1986), informa que a incidência no Brasil de recém nascidos portadores da anemia falciforme é de 10 a 30 vezes maior que os da fenilcetonúria, traduzindo em 1 a 3 portadores de anemia falciforme para cada 1000 nascidos.

“O Brasil apresenta uma população com diferentes origens raciais e com diversificados graus de miscigenação” (AZEVEDO, 1980). Regionalmente, o Brasil, sofreu processos de miscigenação variáveis e estudos comprovam que os índices da referida hemoglobinopatia são crescentes em locais onde a população cujo antepassados negros é maior, como na Região Nordeste, é o que menciona Zago, Silva e Franco, (1999). “Mais de 40% da população brasileira corresponde a afro-descendentes. Assim, as prevalências das hemoglobinopatias e talassemias estão intimamente relacionadas com as etnias que compõem a nossa população” (NAOUM, 2000).

“(…) a doença é predominante entre negros e pardos, porém também ocorre entre brancos. No sudeste do Brasil, a prevalência média de heterozigotos (portadores) é de 2%, valor que sobe a cerca de 6% – 10% entre negros e pardos e no nordeste do país” (HAMAN e TAUIL, 2001, p. 15). “No Estado da Bahia foi estimada uma freqüência de portadores do traço falcêmico de 5,5% na população geral, chegando a 6,3% na população afrodescendente” (SILVA, *et al*, 2006).

Partindo então, da teoria baseada na localização de origem da anemia falciforme: Continente Africano. Com a sobreposição geográfica intensificada pelos processos de migração, dada a intensidade de importação de mão de obra escrava africana, durante o período de colonização, tem-se a justificativa para a elevada e diferenciada taxa epidemiológica dessa hemoglobinopatia nas regiões brasileiras.

Com base na frequência gênica pode-se estimar grosseiramente a existência no Brasil de mais de 2 milhões de portadores do gene da HbS, mais de 8.000 afetados com a forma homozigótica (SS) e outro tanto de afetados pelas outras formas de doenças falciformes (HAMANN e TAUIL, 2001, p. 15).

O Brasil, assim como muitos países também encara as doenças falciformes como problema de relevância epidemiológica. E a saúde da população negra e afro-descendente também requer um olhar especial, pois sabe-se que as condições sociais destes indivíduos são as que mais necessitam de melhorias e ações objetivas e específicas, a fim de que se possa garantir um acesso igual e equânime aos serviços de saúde. “O acesso a serviços de saúde é mais difícil e o uso de meios diagnósticos e terapêuticos é mais precário, produzindo, em geral, evolução e prognóstico piores para as doenças que afetam negros no Brasil” (HAMANN e TAUIL, 2001, p. 10).

A experiência internacional nos mostra que a melhor estratégia para o problema tão grave das Hemoglobinopatias é o diagnóstico precoce através dos programas de Triagem Neonatal, que possibilita a identificação dos portadores em tempo oportuno e a sua inclusão em programas de assistência especializada, o que reduz expressivamente a morbimortalidade da doença (BRASIL, 2002, p. 58).

Diante disso, foi criada em 2001, pelo Ministério da Saúde, a Portaria nº 882 (6 de junho de 2001), (Anexo A), que torna a Triagem Neonatal, estratégia utilizada por muitos países com resultados favoráveis, obrigatória, em recém nascidos. Para que haja um maior controle, acompanhamento e prevenção de agravos das sintomatologias aos portadores de algumas patologias, dentre elas a anemia falciforme.

2.2.2 Manifestações Clínicas da Anemia Falciforme

“As diferentes formas de doenças falciformes caracterizam-se por numerosas complicações que podem afetar quase todos os órgãos e sistemas, com expressiva morbidade, redução da capacidade de trabalho e da expectativa de vida” (HAMANN & TAUIL, 2001, p. 17). “O processo de afoiçamento pode culminar em obstrução, isquemia e dano orgânico irreversível” (MARTINS *et al*, 1998).

“As infecções são as complicações mais freqüentes nos indivíduos com anemia falciforme” (DI NUZZO e FONSECA, 2004). Segundo, Silva e Marques (2007), estas infecções acometem vias aéreas, sistema ósteo-articular, nervoso, gastrointestinal e genito-urinário. Em todas essas alterações, a dor se mostra presente. As alterações ocasionadas após os episódios de vasclusão geram não apenas sofrimento físico, mas, psico-social, provocando grandes mudanças no cotidiano não apenas do indivíduo portador, como também de seus familiares, diminuindo assim, a qualidade de vida destes, é o que afirma Assis, (2004, p. 19).

Atualmente existem diversas formas terapêuticas, que têm o objetivo interromper o processo de polimerização, tratar as complicações e diminuir as crises dolorosas. Entre elas destacam-se a hidroxiuréia, a transfusão sanguínea, a penicilina, os analgésicos como a morfina, os antitérmicos, os antiinflamatórios e os antitrombóticos (SOUZA, 2006, p. 18).

O quadro 01 a seguir revela a variabilidade das complicações clínicas nos indivíduos portadores da anemia falciforme, sendo consequência de diversos mecanismos. Conforme Hamann e Tauil, (2001, p. 15), enquanto alguns pacientes têm um quadro de grande gravidade e estão sujeitos a inúmeras complicações e freqüentes hospitalizações, outros apresentam uma evolução mais benigna e, em alguns casos, quase assintomática.

“Conforme dados da Organização Mundial da Saúde (OMS), no Brasil, sem assistência específica, 25% dos portadores de Anemia Falciforme morrem antes dos 5 anos e 70% antes de completar os 25 anos de idade” (BRASIL, 2002, p. 58).

“O início das manifestações clínicas ocorre a partir do momento em que o nível de Hb Fetal (HbF) reduz-se a níveis inferiores a 30%, com predomínio de HbS no sangue, isto geralmente acontece por volta do sexto mês de vida” (POWARS, 1975).

Quadro 01 -Principais manifestações clínicas e complicações das doenças falciformes

Sistema Linfo-hematopoético	Sistema Nervoso Central
	<ul style="list-style-type: none"> • Acidente Isquêmico transitório • Infarto • Hemorragia cerebral
	Cardiopulmonar

<ul style="list-style-type: none"> • Anemia • Asplenia • Esplenomegalia crônica (rara) • Episódios de seqüestro esplênico agudo 	<ul style="list-style-type: none"> • Cardiomegalia • Insuficiência cardíaca • Infarto pulmonar • Pneumonia
Pele	Urogenital
<ul style="list-style-type: none"> • Palidez • Icterícia • Úlceras de perna 	<ul style="list-style-type: none"> • Priapismo • Hipostenúria, proteinúria • Insuficiência renal crônica
Ósteo-articular	Gastrointestinal e abdominal
<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome mão-pé • Dores ósteo-articulares • Osteomielite • Necrose asséptica da cabeça do fêmur • Compressão vertebral • Gnatopatia 	<ul style="list-style-type: none"> • Crises de dor abdominal • Cálculos biliares • Icterícia obstrutiva • Hepatopatia
Olhos	Geral
<ul style="list-style-type: none"> • Retinopatia proliferativa • Glaucoma • Hemorragia retiniana 	<ul style="list-style-type: none"> • Hipodesenvolvimento somático • Retardo da maturação sexual • Maior suscetibilidade a infecções

FONTE: Hamann e Tauil, (2001)

2.2.2.1 Anemia hemolítica crônica

“O portador de anemia falciforme mantém-se sempre anêmico, com valores de hemoglobina variando de 7 a 10g/dl” (SMELTZER e BARE, 2005, p. 941). “A anemia crônica é responsável pelo retardo de desenvolvimento somático e sexual destes pacientes” (HAMANN E TAUIL, 2001, p. 18).

“Há um déficit de desenvolvimento pôndero-estatural, que pode ser observado já nos primeiros anos de vida”, afirma Hamann e Tauil, (2001, p. 18).

“Anemia não é indicação de transfusão porque ocorre adaptação com aumento do 2,3 difosfoglicerato, melhor afinidade da hemoglobina pelo oxigênio [...]. Assim, a maioria dos pacientes com anemia falciforme toleram bem a anemia” (ANVISA, 2001, p. 49).

2.2.2.2 Crises dolorosas

A dor na anemia falciforme pode ser aguda ou crônica, para isso há a dependência dos fatores determinantes físicos, ambientais, clínicos etc. Geralmente é a primeira manifestação clínica da anemia falciforme. “É decorrente da obstrução do fluxo sanguíneo pelas hemácias falcizadas” (SANTOS, 2009, p. 42).

“O padrão de dor varia de um paciente para outro, alguns com ataques graves repetidos, outros negando qualquer sintomatologia dolorosa, e cerca de metade deles com uma crise grave por ano ou múltiplas crises moderadas” (HAMANN e TAUIL, 2001, p. 20). “São as crises dolorosas ou álgicas, que levam o indivíduo portador da anemia falciforme a freqüentes hospitalizações” (LEMONICA *et al*, 1999).

Dentre os fatores que desencadeiam as crises álgicas as evidências da variabilidade baseiam-se conforme a idade e a predisposição genética dos afetados, Boundy *et al* (2004):

A incidência e a prevalência variam de acordo com a faixa etária, sexo, genótipo e alterações laboratoriais. Em crianças menores de 5 anos, a dactilite que ocorre nos pequenos ossos das mãos e pés (também chamada “síndrome mão-pé”) é a crise dolorosa mais observada podendo ser, até

mesmo, a primeira manifestação da doença. A partir dos 15 e até os 25 anos de idade, observa-se aumento na incidência de crises dolorosas principalmente nos pacientes do sexo masculino. Após 30 anos, as crises ficam menos frequentes e mais severas, tornando-se raras após os 40 anos. Na mulher grávida e puerpera existe um risco aumentado de crises dolorosas.

O enfermeiro durante a assistência de um paciente falcêmico em crise deve dotar de conhecimento científico sobre a fisiologia do processo da dor, para intervir de maneira não mecânica, mas, sobretudo na orientação e educação, quanto à prevenção dos sinais que predizem uma possível crise, informa Silva e Marques, (2007).

2.2.2.3 Infecções

“Os pacientes com doenças falciformes têm uma suscetibilidade aumentada a diversos tipos de infecções, que podem assumir curso extremamente grave e fatal” (HAMANN e TAUILL, 2001, p. 18). “A destruição do baço é a principal responsável pela suscetibilidade aumentada a infecções graves (septicemias). Sendo estas infecções a 1ª causa de morte em crianças menores de 5 anos” (ANVISA, 2001, p. 12).

“Os sítios de infecção mais envolvidos são sangue, pulmões, ossos, meninges e trato urinário” (ANVISA, 2001, p. 64).

“Os principais agentes etiológicos associados a episódios de infecção bacteriana invasiva nos indivíduos com anemia falciforme, em ordem decrescente de frequência, são: *Streptococcus pneumoniae*, *Salmonella spp*, *Hib*, *Escherichia coli* e

Klebsiella spp” (DI NUZZO e FONSECA, 2004). Vale ressaltar que o risco de septicemia por infecção bacteriana em um indivíduo portador de anemia falciforme com risco de morte, é elevado, o que requer uma atenção tratamento mais específicos, ressalta Di Nuzzo e Fonseca, (2004).

“Para evitar as complicações decorrentes dos processos infecciosos, a penicilina oral profilática pode ser utilizada diariamente, pois ela demonstra satisfatória eficiência na redução de ocorrência de infecção por pneumococos no tratamento dos indivíduos infectados” (SOUZA, 2006, p. 18)

2.2.2.4 Sequestro esplênico

Para Santos, (2009, p. 44) a definição de seqüestro esplênico:

É o acúmulo de grande volume de hemácias no baço levando a uma esplenomegalia e a uma diminuição súbita na hemoglobina plasmática, podendo levar a choque hipovolêmico. É a causa mais comum de mortes em crianças com anemia falciforme, ocorrendo geralmente a partir dos cinco meses de vida, sendo rara após os dois anos.

Então trata-se da estagnação de hemácias no baço, justificando o termo “sequestro”, fazendo com que o mesmo aumente de volume, o que denomina-se esplenomegalia. Conforme sugere Hamann e Tauil, (2001, p. 21), “esse evento só é possível em paciente que ainda possuem este órgão, já que a maioria dos portadores de anemia falciforme, o baço é precocemente destruído nos primeiros

anos de vida”. De acordo com HOKAMA *et al* (2002), é o fenômeno denominado auto-esplenectomia.

O imediatismo do tratamento minimiza o risco aumentado para óbito súbito após uma crise aguda de curto espaço de tempo.

2.2.2.5 Síndrome Torácica Aguda (STA)

“Os pulmões são órgão alvo para o desenvolvimento de complicações agudas e crônicas na doença falciforme, sendo vários os fatores que contribuem para estas alterações” (ANVISA, 2001, p. 124). Afirma Naoum (2000), constitui atualmente a maior causa de morte e a segunda maior causa de hospitalização nos indivíduos com doença falciforme, nos países desenvolvidos.

Ainda de acordo com ANVISA, (2001, p. 124) a STA é designada para descrever a junção de vários tipos de sintomas respiratórios (tosse, dor torácica e dispnéia), associados à alterações pulmonares visualizados ao Raio X e febre. Realizado o tratamento de maneira eficaz, transfusão sanguínea, terapia intensiva e antibioticoterapia, indicada para alguns casos, a promoção da diminuição progressiva da insuficiência respiratória pode ser realizada, promovendo ao paciente, apesar do pequeno comprometimento pulmonar que geralmente se sucede, um bom prognóstico.

2.2.2.6 Úlceras na perna

“As úlceras geralmente se localizam no terço inferior das pernas, próximas aos maléolos medial e lateral. Podem aparecer sobre a tíbia ou dorso do pé” (SANTOS, 2009, p, 45).

“ O tratamento das úlceras propriamente ditas é semelhante àquele utilizado em úlceras de outras etiologias, lembrando que a cicatrização pode ser demorada” (HAMANN e TAUIL, 2001, p. 28).

A fisiopatologia dessas úlceras envolve etiologia multifatorial, mas a hipóxia tissular pode ser entendida como o fator principal e consequência, por sua vez, da deficiente deformabilidade das hemácias, de alterações no endotélio vascular, alteração na viscosidade sanguínea, ativação da coagulação, alteração no tônus vascular e até mesmo a presença de imunocomplexos circulantes (ANVISA, 2001, p. 109).

2.2.2.7 Acidente Vascular Encefálico (AVE)

“A oclusão, parcial ou completa, ocorre nos grandes vasos cerebrais e parece ser devida à estenose progressiva, superposto à formação de trombo no local “(ANVISA, 2001, p. 70).“As manifestações clínicas mais comuns são hemiparesia, afasia ou disfasia, convulsões, monoparesias e cefaléia. Casos extremos são representados pela apresentação inicial na forma de coma, ou como um simples acidente isquêmico transitório” (HAMANN e TAUIL, 2001, p. 21).

Portanto, essas são algumas das principais manifestações clínicas que um portador de anemia falciforme está potencialmente apto a desenvolver, porém a variabilidade das mesmas está diretamente associada aos fatores hereditários ou adquiridos e ambientais, pois indivíduos portadores de anemia falciforme que vivem

em locais com condições de sobrevivência inadequadas ou insuficientes estão propensos a desenvolverem as sintomatologias de forma mais expressiva, principalmente as infecções. Esses fatores, são agravantes que geram uma predisposição à complicações de maneira particularizada.

2.2.3 Intervenções de Enfermagem na Anemia Falciforme

As intervenções cabíveis dos serviços de enfermagem quando deparados com portadores de anemia falciforme, está totalmente relacionada aos diferentes níveis e momentos de atuação desses profissionais.

Seja na atenção primária na forma de prevenção, exemplificadas com a orientação aos familiares e população em geral para a realização do Teste do Pezinho, salientando sua importância e esclarecendo as dúvidas e particularidades, encaminhamento para o aconselhamento genético. Seja no atendimento direto ao indivíduo em crise que apresente as sintomatologias tão características da anemia falciforme.

Já que, são as crises álgicas decorrentes da peculiaridade fisiopatológica da anemia falciforme, os episódios vasoclusivos, a principal manifestação clínica dessa patologia, Silva e Marques (2007), defendem:

A atuação do profissional de enfermagem durante as crises álgicas necessita de conhecimento fisiológico do processo da dor. Este tem de estar apto a não somente atuar durante as crises, deve também educar o paciente de modo a evitar que as crises de dor ocorram, orientando-os a como evitar e perceber esses sinais.

Os cuidados de enfermagem focalizados nas forças do paciente e não nos déficits, pode aumentar as competências de enfrentamento efetivas. Proporcionar ao paciente as oportunidades para tomar as decisões a respeito dos cuidados diários pode aumentar seus sentimentos de controle (SMELTZER e BARE 2005, p.942).

Para uma performance responsável e eficiente, o profissional enfermeiro, deve estar dotado de uma base teórico-científica sólida e estável, alicerçada em constantes atualizações sobre o tema, o que acima de tudo o torna capaz de manter-se sensível quanto à prestação dos cuidados no momento da crise de dor. “Atitudes e falta de conhecimento do provedor do cuidado na busca de alívio da dor ameaçam a relação de confiança e o paciente pode sofrer uma alienação da equipe ou intensificá-la” (HOOD *et al*, 1995).

A identificação precoce e o efetivo controle da sintomatologia constituem-se então em ações humanizadas e eficazes e, conseqüentemente, fundamentais para o tratamento e os seus resultados positivos.

2.2.4 Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN)

2.2.4.1 **Conceituando a triagem**

“Triagem significa separação, escolha” (LEÃO e AGUIAR, 2008). Trata-se de métodos que consistem em identificar a predisposição de um indivíduo, para determinada(s) doença(s), a fim de que se possa intervir precocemente quanto

ao curso da mesma, evitado assim complicações futuras. “Na área de saúde pública refere-se a ação primária dos programas de triagem, a qual visa a detecção de um grupo de indivíduos com probabilidade elevada de apresentarem determinadas patologias por meio de testes aplicados numa população” (BRASIL, 2001, p. 09).

Tem-se então o termo Triagem Neonatal para a aplicação metodológica do rastreamento em indivíduos com faixa etária de 0 e 30 dias de vida, incluindo a detecção de patologias de origem metabólica, hematológicas, genéticas, infecciosas, dentre outras, é o que consta no *Manual de normas técnicas e rotinas operacionais do programa nacional de triagem neonatal*, 1ª edição, Brasil, (2001, p, 09).

“Os critérios habitualmente usados para programas de triagem, em geral, seguem aqueles propostos por James Wilson e Gunnar Jungner em 1968, em documento publicado pela Organização Mundial da Saúde (OMS)” (LEÃO e AGUIAR 2008), (Quadro 02).

Quadro 02-Critérios para a triagem precoce de defeitos metabólicos

- não apresentar características clínicas precoces;
- ser um defeito de fácil detecção;
- permitir a realização de um teste de identificação com especificidade e sensibilidade altas (confiável);
- ser um programa economicamente viável;
- ter um programa logístico para acompanhamento dos casos detectados até o diagnóstico final;
- estar associado a uma doença cujos sintomas clínicos possam ser reduzidos ou eliminados através de tratamento;
- ter estabelecido um programa de acompanhamento clínico com disponibilização dos quesitos mínimos necessários ao sucesso do tratamento.

FONTE: Brasil, (2002, p. 10)

2.2.4.2 História da triagem neonatal

A triagem neonatal foi proposta pelo Dr. Robert Guthrie no início da década de 50 (GUTHRIE e SUSI, 1963 *apud* LEÃO e AGUIAR, 2008)². A partir do êxito nos resultados obtidos para a identificação da fenilcetonúria, por um método rápido e econômico, onde colhia-se pequenas amostras de sangue em papel-filtro, isso, na década de 60 nos EUA.

Após isso, utilizando-se desse método, Guthrie, realizou um estudo piloto com 400.000 recém nascidos, obtendo 39 casos positivos da fenilcetonúria estimando uma surpreendente incidência de 1:10.000 RN's, dando início a uma expansão desse processo metodológico durante as décadas subsequentes, aprimorando a técnica aliando-a aos crescentes avanços tecnológicos, e incluindo outras patologias, é o que relata Souza, (2006, p. 32).

Guthrie tinha como objetivo identificar indivíduos com fenilcetonúria em fase pré-sintomática para realizar o tratamento mais precocemente, afirmam Leão e Aguiar, (2008).

“Com o passar dos anos, sua metodologia de detecção de patologias foi sendo substituída por outras metodologias mais precisas e simples, e várias outras patologias puderam ser incluídas nos programas de Triagem Neonatal” (BRASIL, 2002, p. 10). “Hoje, a triagem neonatal é a iniciativa de saúde pública e de pediatria

² GUTHRIE R., SUSI A. A simple phenylalanine method for detecting phenylketonuria in large populations of newborn infants. *Pediatrics*;32:338-43. 1963

preventiva, ligada à genética, mais conhecida e utilizada em todo o mundo” (LEÃO e AGUIAR, 2008).

“A experiência de vários países (Estados Unidos, Jamaica, França) tem demonstrado que a maneira mais eficiente e efetiva do ponto de vista do custo-benefício é a implantação de programa de diagnóstico neonatal” (HAMMAN e TAUILL, 2001, p. 33). Já que com os resultados obtidos pelos exames realizados, pode-se elaborar estratégias de prevenção, aconselhamento, educação e tratamento de maneira precoce, garantindo uma maior qualidade de vida aos portadores e familiares, das patologias triadas, inclusive a Anemia Falciforme.

No Brasil, no ano de 1976, foi através da APAE –SP, (Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais) que deu-se a experiência pioneira da triagem neonatal, não apenas para o país, mas para a América Latina. Triavam-se primeiramente apenas um tipo de patologia: a fenilcetonúria, a partir da década de 80, passou-se a triar também o hipotireoidismo congênito. Ainda na década de 80, foram criadas leis estaduais que amparavam legalmente a realização do exame. E somente em 1992, com a criação do Estatuto da Criança e do Adolescente, é que se oficializou a triagem neonatal para todo território brasileiro, informa Brasil, (2002, p. 10).

Apesar da legislação, a implantação dos diversos serviços de Triagem Neonatal surgiu devido à iniciativa particular em alguns poucos Estados do Brasil. Esta situação trouxe como consequência a falta de integração entre os diversos serviços, a ausência de rotinas uniformes estabelecidas, a diversidade de patologias triadas e a baixa cobertura populacional (assimétrica entre as diferentes regiões brasileiras) (BRASIL, 2002, p. 10).

O interesse em adicionar as hemoglobinopatias em especial a anemia falciforme no grupo de patologias detectadas pela triagem neonatal, tem-se pelo fato da alta prevalência da mesma a nível mundial, pela morbidade e mortalidade elevadas, principalmente na infância diante das graves manifestações clínicas que apresenta. Tornando-se possível tratar precocemente como por exemplo através do uso da penicilinoterapia profilática associada com um esquema vacinal específico promovendo a redução do risco de infecções e conseqüentemente óbito por essa causa. E para a orientação genética de casais assintomáticos para a tomada de decisões conscientes quanto às futuras gestações garante Souza, (2006, p. 35).

2.2.4.3 Portaria que regulamenta o PNTN

A fim de fortalecer e regularizar as ações em triagem neonatal no Brasil foi criada no ano de 2001 a Portaria de nº 822 que consolida e regulariza o Programa de Triagem Neonatal, no âmbito nacional, tendo o SUS como sistema que se responsabiliza pela sua cobertura no território brasileiro. “Também no Brasil, trata-se da maior iniciativa do Sistema Único de Saúde (SUS) na área de genética”, afirmam Leão e Aguiar, (2008).

O Ministério da Saúde fez o lançamento, em 6 de junho de 2001 (Portaria GM/MS n.º 822), do Programa Nacional de Triagem Neonatal. O PNTN tem o objetivo de ampliar a Triagem Neonatal existente (Fenilcetonúria e Hipotireoidismo Congênito), incluindo a detecção precoce de outras doenças congênitas como as Doenças Falciformes, outras Hemoglobinopatias e a Fibrose Cística, e lançar as bases para uma abordagem mais ampla da questão, envolvendo desde a detecção precoce, a ampliação da cobertura populacional tendo como meta 100% dos nascidos vivos, a busca ativa de pacientes suspeitos de serem

portadores das patologias, a confirmação diagnóstica, o acompanhamento, o adequado tratamento dos pacientes identificados e ainda a criação de um sistema de informações para cadastrar todos os pacientes num Banco de Dados Nacional (BRASIL, 2002, p. 11).

Conforme afirmam Leão e Aguiar, (2008), para que o PNTN seja instalado, ele é dividido em 3 fases, elas estão diretamente relacionadas com a organização e a cobertura, particular de cada unidade federativa. Na fase I, triam-se apenas duas patologias a fenilcetonúria e o hipotireoidismo congênito. Na fase II, além das patologias da fase I, triam-se a anemia falciforme e outras hemoglobinopatias e na fase III, todas as outras já mencionadas, além da fibrose cística. Em maio de 2006, todos os estados brasileiros já haviam implantado a triagem neonatal para fenilcetonúria e hipotireoidismo congênito, todos funcionando de acordo com os protocolos do PNTN (LEÃO e AGUIAR, 2008).

Além disso, Almeida, *et al*, (2006), referencia que todos os estados brasileiros devem contar com pelo menos um Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) e diversos postos de coletas distribuídos por todos os municípios do Estado.

O Brasil conta com um programa de triagem neonatal que segue as diretrizes internacionais adequadamente. O painel de doenças triadas é correspondente ao de alguns países desenvolvidos. À medida que se consolide novas doenças devem ser introduzidas afirmam Leão e Aguiar, (2008). “Entretanto a triagem neonatal pode ser feita também em laboratórios privados, cujos programas podem diagnosticar aproximadamente 30 doenças metabólicas” (SOUZA, 2006, p.34).

“Segundo dados divulgados pelo PNTN, no período de 2001 a 2005, foram identificados: 284 portadores de fenilcetonúria; 2.270 portadores de hipotireoidismo congênito; 2.554 portadores de hemoglobinopatias; e 68 portadores de fibrose cística” (CARVALHO, 2005). Percebe-se então que as hemoglobinopatias apresentam a maior incidência, se comparadas com as outras patologias triadas, justificando sua elevada taxa de morbi-mortalidade.

Então, tem-se que a triagem neonatal configura-se como método preventivo, que pode atuar em três momentos distintos, caracterizando-se como primária, quando realizada como método pré- concepcional, através de medidas como o aconselhamento genético. Secundária, quando no pré-natal, através de educação em saúde, na orientação dos pais acerca da importância do método, e finalmente terciária, preferencialmente no pós- natal imediato, com a realização do exame propriamente dito.

2.2.4.5 Teste do pezinho

No Brasil a técnica da triagem neonatal, ficou popularmente conhecida como “teste do pezinho”, pois é realizada com uma pequena punção no calcanhar de recém- nascidos. “Inicialmente a triagem era realizada com sangue colhido do cordão umbilical, mas esta técnica de colheita foi sendo substituída por punção capilar em papel de filtro com a justificativa de se evitar contaminação da amostra, com o sangue materno, o que poderia confundir o diagnóstico” (SOUZA, 2006, p. 36).

O Manual de Normas Técnicas e Rotinas Operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal, elaborado pelo Ministério da Saúde em sua 1ª edição no ano de 2002 dispõe, sobre alguns pré-requisitos para a realização de forma correta da coleta das amostras, para posterior análise laboratorial.

Dentre as disposições de que trata, refere sobre o indivíduo que realiza a coleta, que geralmente é um profissional da área de enfermagem, devidamente treinado pelo Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) do estado em que atua, trata também do procedimento correto e asséptico da coleta, da armazenagem do material colhido, dos registros em impressos próprios fornecidos pelo PNTN, dos resultados obtidos, e da orientação e aconselhamento genético para os familiares, quando diante de um caso positivo confirmado.

“O Ministério da Saúde preconiza que o tempo ideal para a coleta das amostras é de até sete dias de nascido, considerando o período entre oito e 30 dias como aceitável, e, acima de 30 dias, como período inapropriado” (ALMEIDA, *et al*, 2006). “Deve ser realizada preferencialmente entre o 3º e o 7º dias de vida do recém-nascido, em um tempo não inferior a 48 horas após a primeira alimentação protéica (amamentação) e nunca superior a 30 dias” (SBTN, 2006).

Ainda conforme o Manual de Normas Técnicas e Rotinas Operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal, (2002, p.19-20) tem-se a abordagem de maneira clara e objetiva sobre os pontos essenciais para o procedimento de coleta da amostra no qual um profissional devidamente capacitado está apto a desenvolver. Geralmente é um profissional de enfermagem (enfermeiro, técnico de enfermagem ou auxiliar de enfermagem), cuja atividade é regulamentada por legislação específica e, no Posto de Coleta, é a pessoa que será acionada pelo

SRTN toda vez que o contato com a família se fizer necessário, informa Brasil, (2002, p. 16).

Esses pontos, dizem respeito ao posicionamento da criança na ocasião da coleta, atentando para que o calcanhar esteja abaixo do nível do coração; a assepsia no local que deve ser feita apenas com o álcool à 70%; a punção que deve ser realizada nas laterais da região plantar do calcanhar, deve-se realizar a imobilização do pé, sem contudo, interferir na circulação local, atentar para que a coleta em papel filtro, seja feita de maneira que o sangue flua de forma uniforme e homogêneo na região demarcada, atentando para não permitir que o sangue coagule.

O profissional que utilizar esses cuidados no momento da coleta diminuirá os riscos de incômodos e sofrimento doloroso para o bebê e seus familiares, como a repetição do exame por amostra inadequada. Para isso, a capacitação e a atualização periódicas, são fundamentais.

Em seguida a amostra em papel-filtro é enviada ao SRTN da região para que sejam realizados os exames laboratoriais. “As técnicas utilizadas para a detecção das hemoglobinopatias são a Focalização Isoelétrica (FI) ou Cromatografia Líquida de Alta performance (HPLC)” (SOUZA, 2006, p.37). “A confirmação é realizada, geralmente, utilizando técnica de eletroforese de hemoglobina em amostra de sangue total” (SOUZA *et al*, 2002). “O resultado deve ser pego dentro de no máximo 15 dias para apresentá-lo ao médico”. (SOUZA, 2006, p. 31)

ANVISA, (2001, p. 24) recomenda acerca da importância de lembrar que os neonatos diagnosticados como possíveis portadores de Doenças Falciformes deverão ser reavaliados laboratorialmente após o sexto mês de vida, e o estudo familiar dos possíveis casos deverão ser realizados. Isso devido ao fato de que há um elevado declínio da quantidade de hemoglobina fetal (HbF), que funciona como fator de proteção para a falcização das hemácias durante os primeiros meses de vida, explica Ramalho *et al*, (2003).

Segundo Brasil, (2002), a triagem neonatal também se compõe de exames complementares, a depender dos resultados obtidos. O exame é confirmatório, quando ocorre uma alteração nos valores comparados com os de referência. É tido como de controle, quando, após triada e confirmada, há a necessidade de acompanhamento com exames periódicos, e finalmente considerado como de diagnóstico tardio, para os indivíduos, geralmente familiar, pais, irmãos, de um caso confirmado detectado, apresenta-se com suspeita clínica para a patologia.

2.2.4.6 Aconselhamento genético

“O aconselhamento genético pode ser definido como uma prática a meio caminho do serviço social e da clínica médica” (DINIZ e GUEDES, 2005). O que já revela em si a essencialidade do envolvimento multiprofissional. A ética e a habilidade do profissional, baseada nas experiências são fatores imprescindíveis para a realização do aconselhamento genético às famílias atendidas, é o que afirma ANVISA, (2001, p. 36).

O profissional que fornece o aconselhamento genético deve estar capacitado a esclarecer todas as dúvidas dos seus clientes, tanto aquelas referentes aos riscos de ocorrência ou de recorrência do problema, quanto àquelas que dizem respeito ao diagnóstico, tratamento disponível e a sua eficiência, possíveis complicações clínicas, possibilidade de diagnóstico pré-natal, grau de sofrimento físico, mental e social imposto pela doença, custo do tratamento e locais que o oferecem, etc. (RAMALHO *et al*, 2003).

“O aconselhamento genético, como todos os outros procedimentos de genética humana, baseia-se em cinco princípios éticos básicos: autonomia, privacidade, justiça, igualdade e qualidade” (CREMESP, 1996). Por isso, ANVISA, (2001, p. 36) informa que o mesmo apresenta importantes implicações psicológicas, sociais e jurídicas, acarretando um alto grau de responsabilidade às instituições que o oferecem.

De acordo com Brasil, (2002, p.50), pelo PNTN, todos os estados que possuem o credenciamento com o sistema, independente da fase de implantação que se encontrem (I, II ou III), devem obrigatoriamente conter um profissional que esteja capacitado a realizar o aconselhamento genético, já que a maior parte das patologias triadas é repassada geneticamente e o próprio ato de aconselhar constitui em si, uma das etapas do programa de triagem .

E dentro do contexto do importante papel de educar em saúde, o aconselhamento genético, contribui na redução da incidência tanto morbidade e mortalidade pela anemia falciforme informa ANVISA, (2001, p. 12).

“Há necessidade de sensibilização de todos os profissionais da área de saúde, envolvidos no Programa de Triagem Neonatal, para que as diversas etapas sejam realizadas conforme as metas estabelecidas pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal” (STRANIERI, 2007).

3. IMPLANTAÇÃO, DESCRIÇÃO E AVALIAÇÃO DA INTERVENÇÃO

3.1 Metodologia

3.1.1 Tipo de estudo

Essa pesquisa caracteriza-se por ser um levantamento descritivo, pois visa observar, registrar, analisar e correlacionar fatos ou fenômenos sem manipulá-los, utilizando uma abordagem *quali- quantitativa* a ser realizada durante o período de 10 (dez) meses iniciando em Maio de 2012. Segundo MINAYO (1999), a experiência de trabalhar com as duas abordagens mostram que em lugar de se oporem, os estudos, quando feitos em conjunto, promovem uma mais elaborada e completa construção da realidade, ensejando o desenvolvimento de teorias e de novas técnicas cooperativas.

3.1.2 Técnicas de coleta de dados

Serão utilizados como técnicas de coletas de dados, a observação realizada pelo próprio investigador frente a atuação da equipe de enfermagem durante o procedimento de coleta. Serão utilizados os recursos fornecidos e registrados em livro próprio na USF, possibilitando o levantamento do número de nascidos vivos que se submeteram a triagem neonatal durante o período de 2012 a 2013, esses dados posteriormente tabulados.

3.1.5 Unidade de Saúde da Família Sagrada Família

Localizado no Bairro Mangalô, situado na zona urbana, periférico, com uma população estimada de mais ou menos 7.000 moradores (IBGE 2010), visto que está em contínua expansão, devido a construção de condomínios populares e moradias do Programa Federal, Minha Casa, Minha Vida, área já habitada, porém até então descoberta pela Atenção Primária.

A Unidade de Saúde da Família, possui uma população adscrita de 3.491 pessoas e 1.016 famílias cadastradas e distribuídas em 06 microáreas (Abrangendo moradores da Rua São José, Rua São Luiz, Padre Araguaia, Alto sagrado Coração de Jesus, Parque Maíra e Final de Linha). Estão cadastrados 92 pacientes portadores de Diabetes mellitus (em sua maioria do tipo 2); 326 hipertensos. Desses cerca de 60% são mulheres e 40% homens (SIAB- 1º semestre 2012).

A Equipe de Saúde da Família, é composta por:

01 médica generalista

01 enfermeira

01 técnica em enfermagem

06 agentes comunitárias de saúde

01 dentista (de outro PSF, porém que dá um suporte à USF)

01 Auxiliar de Consultório Dentário

01 Auxiliar de serviços gerais

São realizadas as atividades de acordo com os programas pactuados pelo município, tais como: cadastro e acompanhamento do paciente diabético e hipertenso, cadastro e acompanhamento ao pré-natal de baixo risco, triagem neonatal, cadastro e orientações acerca do planejamento familiar, puericultura, com atendimento específico para o crescimento e desenvolvimento de crianças de 0 à 2 anos, saúde da mulher com a realização de rastreamento para o câncer de mama e

de colo de útero (preventivo), atendimento e acompanhamento de portadores de tuberculose e hanseníase, atendimento à demanda espontânea. E todos os procedimentos de enfermagem como vacinação, curativos, nebulização, orientação e aconselhamento.

4. CONSIDERAÇÕES FINAIS

4.1 Resultados e discussões

Foram encontrados como resultados no livro de registro por procedimento da unidade, um quantitativo total de 32 (trinta e dois) testes do pezinho (triagem neonatal), realizada pela equipe técnica de enfermagem da unidade. Dentro do período determinado para a pesquisa que foi de Maio de 2012 à Março de 2013, portanto, 10 meses.

Dentro do quantitativo de amostragem, foram excluídos num total 09 (nove) amostras, destas 05 (cinco) descartes, pois houve a necessidade de repetição do exame, devido a inadequabilidade da amostra (insuficiente). 01 resultado extraviado (ainda aguardando a segunda via da APAE Salvador). Dos restantes 03 ainda se encontram na unidade, mesmo após a realização da busca ativa, devido ao não comparecimento dos genitores para buscar o resultado, portanto, os resultados ainda estão lacrados e retidos na unidade. Total final da amostragem excetuando as exclusões, são de 23 resultados de exames realizados e entregues.

Então, pode-se fazer a análise dos dados obtidos e distribuí-los a partir das variáveis apresentadas, conforme o **quadro 03**.

Quadro 03- Distribuição das amostras pelas variáveis de estudo

AMOSTRA	TIPO DE PARTO	SEXO	DIAS DE VIDA PARA A REALIZAÇÃO DO EXAME	RECEBEU TRANSFUSÃO	AMOSTRA ADEQUADA
Amostra 01	Vaginal	Feminino	14	Não	Sim
Amostra 02	Vaginal	Feminino	06	Não	Sim
Amostra 03	Vaginal	Masculino	08	Não	Sim
Amostra 04	Vaginal	Masculino	06	Não	Sim
Amostra 05	Cesárea	Masculino	16	Não	Sim
Amostra 06	Vaginal	Feminino	10	Não	Sim
Amostra 07	Vaginal	Feminino	11	Não	Sim
Amostra 08	Cesárea	Feminino	09	Não	Sim
Amostra 09	Vaginal	Masculino	10	Não	Insuficiente
Amostra 10	Cesárea	Masculino	12	Não	Sim
Amostra 11	Vaginal	Masculino	10	Não	Sim
Amostra 12	Vaginal	Feminino	09	Não	Sim
Amostra 13	Vaginal	Masculino	06	Não	Sim
Amostra 14	Vaginal	Feminino	08	Não	Retido na USF
Amostra 15	Vaginal	Masculino	23	Não	Sim
Amostra 16	Vaginal	Feminino	15	Não	Insuficiente
Amostra 17	Cesárea	Masculino	17	Não	Sim
Amostra 18	Vaginal	Feminino	22	Não	Sim
Amostra 19	vaginal	Masculino	13	Não	Sim
Amostra 20	cesárea	Feminino	10	Não	Sim
Amostra 21	vaginal	Feminino	08	Não	Sim
Amostra 22	vaginal	Masculino	08	Não	Insuficiente
Amostra 23	vaginal	Masculino	08	Não	Sim
Amostra 24	vaginal	Feminino	11	Não	Extravio
Amostra 25	vaginal	Feminino	25	Não	Sim
Amostra 26	vaginal	Masculino	12	Não	Sim
Amostra 27	vaginal	Feminino	10	Não	Insuficiente
Amostra 28	vaginal	Masculino	07	Não	Sim
Amostra 29	cesárea	Masculino	18	Não	Retido na Usf
Amostra 30	vaginal	Feminino	06	Não	Sim
Amostra 31	vaginal	Masculino	07	Não	Insuficiente
Amostra 32	vaginal	Masculino	17	Não	Retido na USF

De acordo com o quadro 01, pode-se perceber que da quantidade total de amostras coletadas durante o período de estudo 32 amostragens, 26 nascimentos, ou seja, (81,25%) foram nascidos de parto normal/ vaginal e 06 (18,75%) dos nascimentos foram de parto cesáreo. Dado de fundamental importância pois interfere diretamente no tempo de internamento do binômio mãe-filho na unidade hospitalar, e no tempo para a ida à USF para a realização do exame.

Com relação ao sexo dos recém-nascidos que participaram da amostragem .15 (quinze) são do sexo feminino, ou seja 46,87%, e 17(dezessete), 53,12% do sexo masculino. Esse dado, não interfere diretamente na propensão genética para a anemia falciforme ou o traço, já que o fator sexo, segundo pesquisas não se correlaciona com o desenvolvimento da patologia. Porém estudos afirmam que a etnia é fator fundamental para o desenvolvimento da patologia, Assim, as prevalências das hemoglobinopatias e talassemias estão intimamente relacionadas com as etnias que compõem a nossa população” (NAOUM, 2000).

Dentro da variável de análise dias de vida para a realização do exame, variável esta de fundamental importância, pois permite as intervenções precoces quando há positividade de um caso, além do acompanhamento nas unidades de referência sejam municipais ou estaduais. Está diretamente ligada ao tipo de parto, pois como já fora dito, interfere no tempo para ida do binômio mãe-filho à unidade de saúde, os dados do presente estudo, após a avaliação dessa variável estão descritos da seguinte forma:

- 3,125% (com o quantitativo de 01 amostra), para o tempo de 13;14;15;16;18;22;23;25 dias de vida para a realização do exame;
- 6,25% (com o quantitativo de 02 amostras), para o tempo de 07;09;11;12;17 dias de vida para a realização do exame;
- 12,5% (com o quantitativo de 04 amostras), para o tempo de 06 dias para a realização do exame;

-15,63% (como quantitativo de 05 amostras), para o tempo de 08 e 10 dias para a realização do exame.

De acordo com o observado, todas as amostras (100%), encontravam-se dentro do prazo estabelecido como o aceitável para a realização do exame, que é de 0 à 30 dias após o nascimento. E apenas 04 amostras consideradas como prazo ideal para o exame. “O Ministério da Saúde preconiza que o tempo ideal para a coleta das amostras é de até sete dias de nascido, considerando o período entre oito e 30 dias como aceitável, e, acima de 30 dias, como período inapropriado” (ALMEIDA, *et al*, 2006). “Deve ser realizada preferencialmente entre o 3º e o 7º dias de vida do recém-nascido, em um tempo não inferior a 48 horas após a primeira alimentação protéica (amamentação) e nunca superior a 30 dias” (SBTN, 2006).

Isso reflete a necessidade de uma intensificação mais ativa, no que diz respeito a educação continuada principalmente as gestantes durante o pré-natal, com orientações mais precisas e convincentes sobre a importância da triagem neonatal.

Ainda dentro dos resultados encontrados, 100% das amostras colhidas, os recém-natos não receberam transfusão sanguínea. O que é um ponto de grande importância para a confiabilidade dos resultados obtidos. Pois esse procedimento, pode gerar um falso positivo, ou ainda um falso-negativo, visto que as hemácias levam cerca de 120 dias de sobrevivência, ou seja ainda circulantes no sistema circulatório do indivíduo.

Com relação à adequabilidade da amostra, entrega de resultado e seguimento quando necessário, 68,75%, compõem essa totalidade (22 pacientes), os demais como já descritos, foram descartados devido a necessidade de repetição do exame e ou ainda se encontram retidos na USF Sagrada Família. Relacionando os dados obtidos com a amostragem adequada os casos detectados positivos para a anemia faciforme e ou traço falciforme, encontram-se descritos no **quadro 04** a seguir:

Quadro 04- Distribuição das amostras pelo diagnóstico

AMOSTRA	AMOSTRA ADEQUADA	DIAGNÓSTICO
Amostra 01	Sim	NORMAL
Amostra 02	Sim	NORMAL
Amostra 03	Sim	NORMAL
Amostra 04	Sim	NORMAL
Amostra 05	Sim	NORMAL
Amostra 06	Sim	NORMAL
Amostra 07	Sim	NORMAL
Amostra 08	Sim	NORMAL
Amostra 09	Insuficiente	-----
Amostra 10	Sim	NORMAL
Amostra 11	Sim	TRACO FALCIFORME
Amostra 12	Sim	NORMAL
Amostra 13	Sim	NORMAL
Amostra 14	Retido na USF	-----
Amostra 15	Sim	NORMAL
Amostra 16	Insuficiente	-----
Amostra 17	Sim	NORMAL
Amostra 18	Sim	NORMAL
Amostra 19	Sim	+ TRAÇO FALCIFORME
Amostra 20	Sim	NORMAL
Amostra 21	Sim	NORMAL
Amostra 22	Insuficiente	-----
Amostra 23	Sim	NORMAL
Amostra 24	Extravio	-----
Amostra 25	Sim	NORMAL
Amostra 26	Sim	NORMAL
Amostra 27	Insuficiente	-----
Amostra 28	Sim	NORMAL
Amostra 29	Retido na Usf	-----
Amostra 30	Sim	NORMAL
Amostra 31	Insuficinete	-----
Amostra 32	Retido na USF	-----

Portanto, de acordo com o quadro acima, pode-se perceber que excetuando-se as amostras não analisadas pelos motivos já mencionados, constata-se que das 22 amostras avaliadas 20 (90,9%) foram conclusivas para padrão hemoglobínico NORMAL. Vale ressaltar que essa constatação não é exclusiva para as hemoglobinopatias, mas também para as outras patologias pesquisadas pela triagem neonatal (fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, aminoacidopatias). Portanto, todos esses 22 recém-nascidos de acordo com o exame realizado, através do método da eletroforese, no laboratório de análise genética da APAE-Salvador, foram considerados normais, com ausência de patologia ou de desvio genético para todas as patologias avaliadas. Os resultados foram entregues a genitora, na 1ª consulta de puericultura (Crescimento e Desenvolvimento) do RN, pela profissional enfermeira da USF e prestada todas as orientações com retirada de dúvidas e esclarecimentos.

Ainda dentro do resultado, das 22 amostras colhidas, 02 (9,9%) foi diagnosticada como portador do Traço Falciforme. Como orientação do serviço de referência, a equipe foi orientada para proceder a busca ativa e a repetição do exame, procedimento realizado com a adesão nos dois casos. Constatado o resultado, foi enviado para a unidade pelo serviço de referência juntamente com o exame e laudo, uma cartilha de orientações sobre a doença anemia falciforme e traço falcêmico.

O resultado também foi entregue pela enfermeira da unidade, no momento da puericultura (Crescimento e Desenvolvimento). Sendo que em um dos casos esse momento foi atípico. Pois a genitora é sabidamente portadora do traço falciforme, e

segundo a mesma seu 1º filho também possui o traço. Para ambas as genitoras, foram dadas todas as orientações concernentes ao traço falcêmico, explicando-as que não se tratava da doença Anemia Falciforme, mas sim de uma alteração genética, que pode interferir nas gerações futuras.

Foram devidamente orientadas quanto a necessidade do aconselhamento genético para próximas gestações retirada as dúvidas. 'A atuação de vários profissionais em conjunto é um dos pontos abordados pelo PNTN, estes devem estar devidamente qualificados, constituindo-se em fator fundamental para a estruturação do programa diante da diversidade regional do país, afirma Brasil' (2006, p.28).

Portanto, de acordo com o levantamento dos dados na unidade, pode se perceber que apesar de se tratar de uma região endêmica para a Anemia Falciforme, dentro do período de um ano, não foi diagnosticado nenhum caso de Anemia Falciforme, apenas para o Traço falciforme, que como já explicitado não se trata de doença, mas de alteração genética.

Embora a casuística do presente estudo seja reduzida, em função da limitada amostragem, há que se considerar que seus resultados não são menos importantes para a contribuição de uma melhor compreensão sobre a anemia falciforme e suas características, assim como para a concepção acerca da triagem neonatal e sua importância ímpar não apenas para o meio acadêmico e científico como também para a população em geral.

4.2 Conclusão

Esse tipo de estudo revela o interesse em esclarecer, entender as características, no caso, epidemiológicas de determinada população. Caracterizando-se portanto, como um levantamento de informações acerca da área em estudo. Importante, para o reconhecimento do local, revelando uma preocupação em distinguir a variância epidemiológica dessa patologia, para o fortalecimento e o desenvolvimento sólido, planejado e embasado na realidade local, de ações em saúde direcionadas e apoiadas pelo PNTN.

- O levantamento evidenciou que a estratégia da triagem neonatal já era anteriormente desenvolvida pelos profissionais da USF. Diante da ausência de casos positivos para a Anemia Falciforme, não foi possível avaliar o seguimento relacionado a assistência a esses pacientes e familiares. O procedimento técnico, realizado pela técnica de enfermagem devidamente capacitada em treinamento prévio na própria APAE Salvador, pela punção e coleta, além dos procedimentos pós-coleta, armazenamento e transporte. Portanto, realizada de forma satisfatória, sob uma abordagem sistematizada e eficaz, principalmente no âmbito da enfermagem durante a realização do popular “teste do pezinho” respeitando os critérios estabelecidos para a execução do mesmo;

-Os achados da intervenção local apesar de reduzidos ratificam, que é unanimidade a veracidade da importância da Triagem Neonatal, teste do pezinho. A área em estudo apresentou índices baixos da alteração genética, apenas positivo para o Traço Falciforme, dentro das amostras avaliadas. Foi possível intervir com relação

as orientações e desmitificações aos genitores. Esclareceu-se qual o significado da alteração, quais os cuidados necessários, e encaminhamentos com solicitação de exames para os genitores, com o aconselhamento necessário para as futuras gestações.

-A intervenção realizada, deixou claro, que a apesar de realizado procedimento técnico da coleta, entrega dos resultados, a orientação, na forma de educação continuada e peremanete para os usuários e equipe é sem dúvida item fundamental e deve manter-se constante para os esclarecimentos necessários.

-A presente abordagem intervencionista sugere-se então, que haja um maior estímulo, dos profissionais já atuantes e os que se encontram a nível acadêmico, para a elaboração de pesquisas, estudos e materiais de divulgação atuais sobre essa importante estratégia preventiva. Para isso, recursos financeiros de fomento a pesquisa sejam destinados as instituições que se prontifiquem em contribuir com o desenvolvimento analítico e crítico acerca do assunto para que se possa solidificar a grande importância da triagem neonatal, capacitar permanentemente os profissionais e promover a disseminação de informações à coletividade.

5. REFERÊNCIAS

Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes. Brasília: ANVISA, 142p. 2001. [Capturado em 08 de Mar. 2013]. Disponível em:

<http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/anvisa/diagnostico.pdf>.

Almeida AM *et al.* Avaliação do Programa de Triagem Neonatal na Bahia no ano de 2003. Rev. Bras. Saúde Matern. Infant., Recife, 6 (1): 85-91, jan. / mar., 2006. [Capturado em 08 mar. 2013]. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php>.

Assis R. Qualidade de vida do doente falcêmico. 83 f. Dissertação (Mestrado em Saúde da Criança e do Adolescente)- Faculdade de Ciências Médicas. Universidade Estadual de Campinas. Campinas, SP, 2004.[Capturado em 8 de Mar. 2013] Disponível em: <http://libdigi.unicamp.br/document/?code=vtls000338442>.

Azevedo, ES., Subgroup studies of black admixture within a mixed population of Bahia, Brazil. Annals of Human Genetics, 44:55-60; 1980.[Capturado em 8 de Mar.2013] Disponível em : http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0037-86822001000300006&script=sci_arttext.

Boundy J, Clark PG, Copel IM, Falk KM, Gingrich MM, Heflin CS *et al.* Enfermagem Médico-Cirúrgica. 3ª ed. Rio de Janeiro (RJ): Reichman & Affonso; 2004.

BRASIL, Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Manual de normas técnicas e rotinas operacionais do programa nacional de triagem neonatal. Departamento de Atenção Especializada – Brasília : Editora do Ministério da Saúde, 1ª ed. 90p.. – (Série A. Normas e Manuais Técnicos). Brasília: Ministério da Saúde; 2002sponível:<<http://dtr2001.saude.gov.br/editora/produtos/livros/genero/livros.htm>>.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Programa Nacional de Triagem Neonatal: oficinas regionais e qualificação da gestão. Departamento de Atenção Especializada – Brasília : Editora do Ministério da Saúde, 140 p . – (Série D. Reuniões e Conferências);2006.[Capturado em 10 de Mar de 2013].Disponível:<http://dtr2001.saude.gov.br/editora/produtos/livros/genero/livros.htm>

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Consenso brasileiro sobre atividades esportivas e militares e herança falciforme no Brasil – 2007. Departamento de Atenção Especializada. – Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 36 p. – (Série D. Reuniões e Conferências), 2009. [Capturado em 10 de mar. De 2013].Disponível:<<http://dtr2001.saude.gov.br/editora/produtos/livros/genero/livros.htm>>.

Carvalho T. Triagem Neonatal no Brasil. Rev Med Minas Gerais; 15 (2 Suppl 1):20-2. 2005.

CREMESP - Conselho Regional de Medicina do Estado de São Paulo. Código de Ética Médica, São Paulo, p. 117-124, 1996.[Capturado em 12 de mar. 2013]. Disponível em http://www.cremesp.org.br/library/modulos/legislacao/versao_impressao.php?id=8822.

Davies Sc, Cronin E, Gill M, Greengross. *Et al.* Screening for sickle cell disease and thalassaemia: a systematic review with supplementary research. Health Technol Asses; 4:i-v,1-99. 2000.

Diniz D, Guedes C, Barbosa L, Tauil PI, Magalhães I. Prevalência do Traço e da Anemia Falciforme em Recém-Nascidos. Cad. Saúde Pública [online], Rio de Janeiro, 25 (1): 188-194, jan, 2009.[Capturado em 10 de Mar. 2013] Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/csp/v25n1/20.pdf>.

Di Nuzzo DVP, Fonseca SF. Anemia falciforme e infecções. J Pediatr; 80(5):347-54, 2004.[Capturado em 08 de Mar. 2013].Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/jped/v80n5/v80n5a04.pdf>.

Galiza Neto, GC; Pitombeira, MS. Aspectos moleculares da anemia falciforme. Rio de Janeiro, v.39, n.1, p. 51-56. 2005.[Capturado em 08 de Mar. 2013]. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/jped/v80n5/v80n5a04.pdf>.

Gil, AC. Métodos e técnicas de pesquisa social. - 5ª ed.- São Paulo. Atlas, 1999.

Hamann, EM.; Tauil, PL. Manual de doenças mais importantes, por razões étnicas, na população brasileira afro-descendente. Brasília: Ministério da Saúde. 2001. [Capturado em 14 de Abr. 2013] Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doencas_etnicas.pdf.

Hokama NK, Hokama Pom, Machado Pea, Matsubara LS. Interferência da malária na fisiologia e na fisiopatologia do eritrócito (Parte 2 - Fisiopatologia da malária, da anemia falciforme e suas inter-relações). J Bras Med.;83:40-8. 2002.[Capturado em 23 de Mar. 2013] Disponível em: <http://bases.bireme.br/cgiin/wxislind.exe/iah/online/?IisScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=318584&indexSearch=ID>.

Hood GH, Dincher JR, *et al*. Problemas que afetam o sangue. In: HOOD GH, DINCHER JR. Fundamentos e Prática da Enfermagem: Atendimento completo ao paciente. 8ª ed. Porto alegre, Artes Médicas, cap. 17, p. 360-385, 1995.

Leão LI, Aguiar MJ. Newborn screening: what pediatricians should know. J Pediatr [online], (Rio J); 84 (4 Suppl): S80-90.doi:10.2223/JPED.1790; 2008.[Capturado em 08 de Mar. 2013] Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/jped/v84n4s0/en_v84n4s0a12.pdf.

Lemonica L, Barros Gam, Fujimoto O, Couceiro TCN, Curti I. Analgesia controlada pelo paciente com Tramadol em criança portadora de anemia falciforme. Relato

de caso. Rev. Bras. Anesthesiol.; 49 (4):263-5. 1999. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php>.

Martins e col. Alterações cardiovasculares na anemia falciforme. Arq Bras Cardiol. volume 70, (nº 5), 1998.[Capturado em 08 de Mar. 2013]. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0066-782X1998000500012&script=sci_arttext.

Naoum, PC. Prevalência e controle da hemoglobina S. Rev. bras. hematol. hemoter. [online] n. 22 (Suplemento 2): p.142-148, 2000.[Capturado em 23 de abr. 2013]. Disponível em: <http://www.sbh.com.br/reservado/revista/2000Sup/142-148.pdf>.

Naoum, PC & Naoum, FA. Doença das Células Falciformes. São Paulo: Savier, 2004.

Pena, SD. Anemia Falciforme: uma doença geográfica. [serial on line] mar. 2008. [Capturado em 23 de Mar. 2013]. Disponível em: <http://www.cienciahoje.uol.com.br/view-materia-by-id/116861> .

Powars, D. Natural history of sickle cell disease: the first 10 years. Seminars in Hematology, New York, v. 12, p. 267-287, 1975.

Ramalho, AS. As Hemoglobinopatias Hereditárias. Um Problema de Saúde Pública no Brasil. Ribeirão Preto: Editora Sociedade Brasileira de Genética. 1986.

Ramalho AS, Magna LA, Paiva E Silva RB. A portaria no 822/01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no Brasil. Cad Saúde Pública 19(4):1195-9; 2003. [Capturado em 13 de Abr. 2013]. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php>.

Santos, EG. Desenvolvimento de Nanomarcadores para serem utilizados na marcação de Hemoglobina S (Anemia Falciforme). 140f. Dissertação (Mestrado em ciência na área de tecnologia nuclear- materiais)- Instituto de Pesquisas

Energéticas e Nucleraes, Universidade de São Paulo, SP. 2009.[Capturado em 08 de Abr. 2013]. Disponível em: <http://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/85/85134/tde-22062009-120523/>.

Silva SW; Lastra A; Oliveira SF; Guimarães NK; Grisolia CK;. Avaliação da cobertura do programa de triagem Neonatal de hemoglobinopatias em populações do Recôncavo Baiano, Brasil.Cad. Saúde Pública [online], Rio de Janeiro, 22 (12):2561-2566, dez, 2006.[Capturado em 26de Mar.2013] Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S010211X2006001200006&script=sci_abstract&lng=pt

Silva DG, Marques IR. Intervenções de enfermagem durante crises álgicas em portadores de Anemia Falciforme. Rev. Bras. Enferm.[online] Maio-jun; 60 (3):327-30. 2007. [Capturado em 30 de Abr. 2013] .Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/reben/v60n3/a15.pdf>.

Silveira MM, Fonseca LM. A complexa fisiopatologia dos episódios vaso-oclusivos na anemia falciforme. Rev Ciên Farm; 23 (1):25-46. 2002.[Capturado em 04 de Mai. 2013]. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php>.

Smeltzer, SC; Bare, BG., Brunner & Suddarth. Tratado de Enfermagem médico-cirúrgica. 16ª Ed. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan, 2005.

Sociedade Brasileira De Triagem Neonatal. 2006 a. Triagem Neonatal- passo a passo. [Capturado em 2 de Abr. 2013]. Disponível em: <http://www.sbtn.org.br>.

Souza CFM, Schwartz IV, Giugliani R. Triagem neonatal de distúrbios metabólicos. Ciência e Saúde Coletiva; 7(1), 2002.

Souza, RAV. Análise crítica do programa de triagem neonatal para detecção

de hemoglobinopatias em Dourados-MS. 149 f. Dissertação (Mestrado em Ciências da Saúde) -Faculdade de Ciências da Saúde. Universidade de Brasília. Brasília- DF, 2006.[Capturado em 02 de abr. 2013]. Disponível:http://bdtd.bce.unb.br/tesesimplificado/tde_busca/arquivo.php?codArquivo=1761.

Stranieri, I. Avaliação da Implantação do Programa de Triagem Neonatal para Hipotireoidismo Congênito e Fenilcetonúria entre usuários da rede pública. Estado de Mato Grosso, 2003- 2004. 82 f. Dissertação (Mestrado em Saúde Coletiva)- Programa de pós graduação em Saúde Coletiva da Universidade Federal de Mato Grosso. Universidade Federal de Mato Grosso. Mato Grosso-MT, 2007. [Capturado em 6 de abr.2013].Disponível em: http://bdtd.bce.unb.br/tesesimplificado/tde_busca/arquivo.php.

Thompson MW, Mcinnes RR, Willard HF: Thompson & Thompson Genética Médica. 5a ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1993.

Zago MA, Silva JR WA, Franco RF. Hemoglobinopathies and other hereditary hematological diseases in the Brazilian population. Ciência e Cultura; 51:2234.1999. [Capturado em 13 de Abr. 2013].Disponível:http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1676-24442009000200005.

ANEXOS

ANEXO A- Portaria GM/MS n.º 822/GM. Em 06 de junho de 2001.

O Ministro de Estado da Saúde no uso de suas atribuições legais,

Considerando o disposto no inciso III do Artigo 10 da Lei nº 8069, de 13 de julho de 1990, que estabelece a obrigatoriedade de que os hospitais e demais estabelecimentos de atenção à saúde de gestantes, públicos e particulares, procedam a exames visando o diagnóstico e terapêutica de anormalidades no metabolismo do recém-nascido, bem como prestar orientação aos pais;

Considerando a necessidade de definir, claramente, a que exames para detecção de anormalidades no metabolismo do recém-nascido se refere o texto legal supramencionado, com o propósito de, ao nominá-los, permitir o desenvolvimento de uma política mais adequada de controle e avaliação sobre o processo e de garantir que os exames sejam efetivamente realizados;

Considerando a Portaria GM/MS nº 22, de 15 de janeiro de 1992, que trata do Programa de Diagnóstico Precoce do Hipotireoidismo Congênito e Fenilcetonúria;

Considerando a necessidade de ampliar o acesso à Triagem Neonatal no País e buscar a cobertura de 100% dos recém-nascidos vivos, cumprindo assim os princípios de equidade, universalidade e integralidade que devem pautar as ações de saúde;

Considerando a necessidade de definir e ampliar a gama de doenças congênitas a serem, prioritariamente, incluídas na Triagem Neonatal no País e que isso seja feito dentro de rigorosos critérios técnicos que levem em conta, entre outros aspectos, a sua frequência na população, possibilidade de tratamento e benefícios gerados à saúde pública;

Considerando a diversidade das doenças existentes e a necessidade de definir critérios de eleição daquelas que devam ser inseridas num programa de triagem neonatal de características nacionais, como o fato de não apresentarem manifestações clínicas precoces, permitirem a detecção precoce por meio de testes seguros e confiáveis, serem amenizáveis mediante tratamento, serem passíveis de administração em programas com logística definida de acompanhamento dos casos

– da detecção precoce, diagnóstico definitivo, acompanhamento clínico e tratamento e, por fim, terem uma relação custo-benefício economicamente viável e socialmente aceitável;

Considerando a necessidade de complementar as medidas já adotadas pelo Ministério da Saúde no sentido de uniformizar o atendimento, incrementar o custeio e estimular, em parceria com os estados, Distrito Federal e municípios, a implantação de um Programa Nacional de Triagem Neonatal;

Considerando a necessidade de prosseguir e incrementar as políticas de estímulo e aprimoramento da Triagem Neonatal no Brasil e de adotar medidas que possibilitem o avanço de sua organização e regulação e que isso tenha por base a implantação de Serviços de Referência em Triagem Neonatal / Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas;

Considerando que estes Serviços devem ser implantados e se constituir em instrumentos ordenadores e orientadores da atenção à saúde e estabelecer ações que integrem todos os níveis desta assistência, definam mecanismos de regulação e criem os fluxos de referência e contra-referência que garantam o adequado atendimento, integral e integrado, ao recém-nascido, e

Considerando a necessidade de ampliar as medidas e os esforços para que se criem os meios capazes de produzir a redução da morbi-mortalidade relacionadas às patologias congênitas no Brasil, resolve:

Art. 1º Instituir, no âmbito do Sistema Único de Saúde, o Programa Nacional de Triagem Neonatal / PNTN.

§ 1º O Programa ora instituído deve ser executado de forma articulada pelo Ministério da Saúde e pelas Secretarias de Saúde dos estados, Distrito Federal e municípios e tem por objetivo o desenvolvimento de ações de triagem neonatal em fase pré-sintomática, acompanhamento e tratamento das doenças congênitas detectadas inseridas no Programa em todos os nascidos-vivos, promovendo o acesso, o incremento da qualidade e da capacidade instalada dos laboratórios especializados e serviços de atendimento, bem como organizar e regular o conjunto destas ações de saúde;

§ 2º O Programa Nacional de Triagem Neonatal se ocupará da triagem com detecção dos casos suspeitos, confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamento dos casos identificados nas seguintes doenças congênitas, de acordo com a respectiva Fase de Implantação do Programa:

a - Fenilcetonúria;

b - Hipotireoidismo Congênito;

c - Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias;

d - Fibrose Cística.

§ 3º Em virtude dos diferentes níveis de organização das redes assistenciais existentes nos estados e no Distrito Federal, da variação percentual de cobertura dos nascidos-vivos da atual triagem neonatal e da diversidade das características populacionais existentes no País, o Programa Nacional de Triagem Neonatal será implantado em fases, estabelecidas neste ato.

Art. 2º Estabelecer as seguintes Fases de Implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal:

- Fase I - Fenilcetonúria e Hipotireoidismo Congênito

Compreende a realização de triagem neonatal para fenilcetonúria e hipotireoidismo congênito, com a detecção dos casos suspeitos, confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamento dos casos identificados. Os estados e o Distrito Federal deverão garantir a execução de todas as etapas do processo, devendo, para tanto, organizar uma Rede de Coleta de material para exame (envolvendo os municípios) e organizar/cadastrar o(s) Serviço(s) Tipo I de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas que garantam a realização da triagem, a confirmação diagnóstica e ainda o adequado acompanhamento e tratamento dos pacientes triados;

- Fase II - Fenilcetonúria e Hipotireoidismo Congênito + Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias

Compreende a realização de triagem neonatal para fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, doenças falciformes e outras hemoglobinopatias, com a detecção dos casos suspeitos, confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamentos dos casos identificados. Os estados e o Distrito Federal deverão garantir a execução de todas as etapas do processo, devendo, para tanto, utilizar a rede de coleta organizada/definida na Fase I e organizar/cadastrar o(s) Serviço(s) Tipo II de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas que garantam a realização da triagem, a confirmação diagnóstica e ainda o adequado acompanhamento e tratamento dos pacientes triados;

- Fase III - Fenilcetonúria, Hipotireoidismo Congênito, Doenças Falciformes e outras Hemoglobinopatias + Fibrose Cística

Compreende a realização de triagem neonatal para fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, doenças falciformes, outras hemoglobinopatias e fibrose cística com a detecção dos casos suspeitos, confirmação diagnóstica, acompanhamento e tratamento dos casos identificados. Os estados e o Distrito Federal deverão garantir a execução de todas as etapas do processo, devendo, para tanto, utilizar a rede de coleta organizada na Fase I e organizar/cadastrar o(s) Serviço(s) Tipo III de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas que garantam a realização da triagem, a confirmação diagnóstica e ainda o adequado acompanhamento e tratamento dos pacientes triados.

Art. 3º Estabelecer, na forma do Anexo I desta Portaria e em conformidade com as respectivas condições de gestão e a divisão de responsabilidades definida na Norma Operacional de Assistência à Saúde – NOAS-SUS 01/2001, as competências e atribuições relativas à implantação/gestão do Programa Nacional de Triagem Neonatal de cada nível de gestão do Sistema Único de Saúde.

Art. 4º Estabelecer, na forma do Anexo II desta Portaria, os critérios/exigências a serem cumpridas pelos estados e pelo Distrito Federal para habilitação nas Fases de Implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal definidas no Artigo 2º desta Portaria.

Art. 5º Determinar às Secretarias de Saúde dos estados, Distrito Federal e dos municípios, de acordo com seu nível de responsabilidade no Programa, que organizem Redes Estaduais de Triagem Neonatal que serão integradas por:

a - Postos de Coleta;

b - Serviços de Referência em Triagem Neonatal/ Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas Tipo I, II ou III;

§ 1º Compete aos municípios a organização/estruturação/ cadastramento de tantos postos de coleta quantos forem necessários para a adequada cobertura e acesso de suas respectivas populações, sendo obrigatória a implantação de pelo menos 01 (um) Posto de Coleta por município (municípios em que ocorram partos), em conformidade com o estabelecido no Anexo III desta Portaria;

§ 2º Compete aos estados e ao Distrito Federal a organização das Redes Estaduais de Triagem Neonatal, designando um Coordenador Estadual do Programa Nacional de Triagem Neonatal, articulando os Postos de Coleta Municipais com o(s) Serviço(s) de Referência, os fluxos de exames, a referência e contra-referência dos pacientes triados;

§ 3º Compete, ainda, aos estados e ao Distrito Federal a organização/estruturação/cadastramento de Serviço(s) de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas, de acordo com a Fase de implantação do Programa, respectivamente de Tipo I, II ou III, que estejam aptos a realizar a triagem, a confirmação diagnóstica, o acompanhamento e tratamento das doenças triadas na Fase de Implantação do Programa em que o estado estiver, em conformidade com o estabelecido no Anexo III desta Portaria, sendo obrigatória a implantação de pelo menos 01 (um) Serviço de Referência por estado no tipo adequado à sua Fase de Implantação do Programa.

Art. 6º Aprovar, na forma do Anexo III desta Portaria, as Normas de Funcionamento e Cadastramento de Postos de Coleta e de Serviços de Referência em Triagem Neonatal/Acompanhamento e Tratamento de Doenças Congênitas.

Art. 7º Estabelecer que os estados e o Distrito Federal, para que possam executar as atividades previstas no Programa Nacional de Triagem Neonatal, deverão se habilitar, pelo menos, na Fase I de Implantação do Programa, até o último dia útil da competência agosto/2001.

Art. 8º Excluir, da Tabela do Sistema de Informações Ambulatoriais - SIA/SUS, a contar da competência setembro/2001, o procedimento de código 11.052.11-2 – Teste de Triagem Neonatal (TSH e Fenilalanina).

Art. 9º Incluir, na Tabela do Sistema de Informações Ambulatoriais - SIA/SUS, a contar da competência setembro/2001, os seguintes procedimentos:

CÓDIGO	PROCEDIMENTO	VALOR R\$
07.051.03-4	Coleta de Sangue para Triagem Neonatal	0,50
11.201.01-0	Dosagem de Fenilalanina e TSH (ou T4)	11,00
11.202.01-7	Dosagem de Fenilalanina e TSH (ou T4) e Detecção de Variantes de Hemoglobina	19,00
11.203.01.3	Dosagem de Tripsina Imunorreativa	5,00
11.211.01-6	Dosagem de Fenilalanina (controle / diagnóstico tardio)	5,00
11.211.02-4	Dosagem de TSH e T4 livre (controle / diagnóstico tardio)	12,00
11.211.03-2	Detecção de Variantes da Hemoglobina (diagnóstico tardio)	8,00
11.211.04-0	Detecção Molecular de Mutação das Hemoglobinopatias (confirmatório)	60,00
11.211.05-9	Detecção Molecular para Fibrose Cística (confirmatório)	60,00
38.071.01-0	Acompanhamento em SRTN a Pacientes com Diagnóstico de Fenilcetonúria	25,00
38.071.02-9	Acompanhamento em SRTN a Pacientes com Diagnóstico de Hipotireoidismo Congênito	25,00
38.071.03-7	Acompanhamento em SRTN a Pacientes com Diagnóstico de Doenças Falciformes e Outras Hemoglobinopatias	25,00
38.071.04-5	Acompanhamento em SRTN a Pacientes com Diagnóstico de Fibrose Cística	25,00

§ 1º A Secretaria de Assistência à Saúde/SAS definirá, em ato próprio, os serviços/classificação a que estarão vinculados os procedimentos ora incluídos, suas compatibilidades, instruções de realização e cobrança bem como outras orientações necessárias a sua plena implementação;

§ 2º Os procedimentos ora incluídos somente poderão ser realizados/cobrados por aqueles serviços habilitados para tal, de acordo com a Fase de Implantação do Programa em que o estado estiver, em conformidade com as normas complementares a esta Portaria a serem publicadas em ato da Secretaria de Assistência à Saúde/SAS.

Art. 10 Definir recursos financeiros a serem destinados ao financiamento das atividades estabelecidas nesta Portaria no montante de R\$ 35.000.000,00 (trinta e cinco milhões de reais), sendo que destes, R\$ 11.000.000,00 (onze milhões de reais) correspondem a recursos adicionais aos atualmente despendidos na Triagem Neonatal.

§ 1º Os recursos adicionais de que trata o caput deste Artigo serão disponibilizados pelo Fundo de Ações Estratégicas e Compensação – FAEC, sendo que sua incorporação aos tetos financeiros dos estados ocorrerá na medida em que estes se habilitarem nas respectivas Fases de Implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal, em conformidade com o estabelecido nesta Portaria.

§ 2º Os recursos orçamentários de que trata esta Portaria correrão por conta do orçamento do Ministério da Saúde, devendo onerar os Programas de Trabalho:

10.302.0023.4306 – Atendimento Ambulatorial, Emergencial e Hospitalar em regime de Gestão Plena do Sistema Único de Saúde – SUS;

10.302.0023.4307 – Atendimento Ambulatorial, Emergencial e Hospitalar prestado pela Rede Cadastrada no Sistema Único de Saúde – SUS.

Art. 11 Determinar que a Secretaria de Assistência à Saúde elabore e publique o Manual de Normas Técnicas e Rotinas Operacionais do Programa Nacional de Triagem Neonatal e adote as demais medidas necessárias ao fiel cumprimento do

disposto nesta Portaria, definindo, se for o caso, a inclusão/alteração de procedimentos/medicamentos nas Tabelas do

SIA/SUS e SIH/SUS, pertinentes à adequada assistência aos pacientes, determinação extensiva às disposições constantes deste ato.

Art. 12 Esta Portaria entra em vigor na data de sua publicação, com efeitos financeiros a contar da competência setembro/2001.

JOSÉ SERRA